

Novedades en cardiología pediátrica, cardiopatías congénitas del adulto y cirugía cardiaca de cardiopatías congénitas

Luis García-Guereta^a, Fernando Benito^a, Francisco Portela^b y José Caffarena^c

^aCardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

^bCirugía Cardiaca. Complejo Hospitalario Universitario. A Coruña. España.

^cCirugía Cardiaca. Hospital Universitario La Fe. Valencia. España.

La cardiología pediátrica es una disciplina en continua evolución, que abarca no sólo las cardiopatías congénitas y adquiridas en la infancia, sino también al adulto afecto de cardiopatías congénitas y el diagnóstico y la prevención de las cardiopatías en la época prenatal. Destacamos novedades en el campo de la genética y resaltamos algunos artículos de diagnóstico por resonancia magnética o tomografía multicorte, así como nuevas publicaciones en el campo de la electrofisiología y en el tratamiento quirúrgico en el niño y en el adulto con cardiopatía congénita. También abordamos el campo cada vez más avanzado de la asistencia ventricular mecánica como puente al trasplante en niños.

Palabras clave: *Cardiología pediátrica. Cardiopatías congénitas del adulto.*

Progress in Pediatric Cardiology, Congenital Heart Disease in Adults, and Heart Surgery for Congenital Heart Disease

The field of pediatric cardiology is continually developing and now covers not only congenital and acquired heart disease in children but also congenital heart disease in adults and the prenatal diagnosis and prevention of heart disease. This review highlights new findings in the field of genetics, selected articles on the use of magnetic resonance imaging and multislice CT in diagnosis, and recent publications on electrophysiology and the surgical treatment of children and adults with congenital heart disease. In addition, the increasingly advanced use of mechanical assist devices as a bridge to heart transplantation in children is also discussed.

Key words: *Pediatric cardiology. Congenital heart disease in adults.*

EPIDEMIOLOGÍA Y GENÉTICA

El diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas (CC) podría hacer disminuir su incidencia, ya que la interrupción del embarazo en Europa es muy frecuente en caso de CC grave o asociada a otras malformaciones¹ (> 70% con síndrome de Down²). Seleccionamos tres estudios prenatales. En un estudio de California³ se detectaron 1/3 CC durante el embarazo (91/309): drenaje venoso anómalo (0), trasposición de las grandes arterias (TGA) (19%), obstrucciones izquierdas (23%) y corazones univentriculares (60%); en Australia⁴ se detectó el 22,5%. En Francia⁵, sin embargo, en un área con obstetras con intensa formación en ecocardiografía prenatal, detectaron un 71% (el 90% de hipoplasias izquierdas y ventrículos únicos y el 68% de TGA). Aún queda, por lo tanto, camino que recorrer en el diag-

nóstico prenatal. Un estudio epidemiológico de Atlanta⁶ muestra una prevalencia de CC de 81,4/10.000 y de CC crítica de 15,6/10.000, y no muestra cambios significativos con respecto a estudios anteriores. La detección de las CC críticas en el periodo neonatal inmediato, especialmente las cianógenas, podría facilitarse con la utilización sistemática de pulsioximetría en las unidades de neonatos⁷; la American Association of Pediatrics (AAP) y la American Heart Association (AHA) concluyen que, aunque no sea suficientemente sensible para detectar todas las CC, puede ser de utilidad como criba general⁸.

Se están generalizando los estudios genéticos en algunas CC y sobre todo en miocardiopatías y arritmias severas con riesgo vital. La AHA y la AAP publicaron en 2007 un documento sobre el origen genético de las CC⁹. Recientemente se han publicado artículos con información detallada adicional sobre los genes causales de las CC y los síndromes malformativos^{10,11} como el síndrome de Down¹², la delección 22q11¹³ y el síndrome de Noonan¹⁴. Merecen la pena las recomendaciones de distintas sociedades científicas sobre estudios familiares y genéti-

Correspondencia: Dr. L. García-Guereta Silva. Pérez Cidón, 16, 1.ª A. 28027 Madrid. España. Correo electrónico: lguereta@arrakis.es

ABREVIATURAS

CC: cardiopatías congénitas.
cc-TGA: trasposición corregida de los grandes vasos.
CIV: comunicación interventricular.
CRT: terapia de resincronización cardiaca.
DAI: desfibrilador automático implantable.
EV: extrasístoles ventriculares.
RM: resonancia magnética.
TC: tomografía computarizada.
VD: ventrículo derecho.
VI: ventrículo izquierdo.

cos en el caso de miocardiopatías y muerte súbita familiar¹⁵⁻¹⁷. Se destaca la importancia de unidades de referencia y de la opinión de expertos frente a la realización indiscriminada de estudios genéticos.

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

Aunque la ecocardiografía sea la piedra angular del diagnóstico, la resonancia magnética (RM) y la tomografía computarizada (TC) multicorte se están incorporando a marchas forzadas a la evaluación de los pacientes con CC. Las nuevas modalidades de ecografía tridimensional, Doppler tisular y técnicas de *speckle* sin duda aportan nueva información de gran utilidad¹⁸⁻²⁰. La RM y la TC ofrecen imágenes de gran calidad en situaciones de mala ventana ecográfica, pacientes en postoperatorio y estructuras extracardiacas y permiten limitar los estudios angiográficos. Es de destacar su utilidad en los casos de atresia pulmonar (AP) con comunicación interventricular (CIV) y colaterales aortopulmonares grandes (MAPCAS) (fig. 1), en los casos de anomalías del arco aórtico, del retorno venoso, en la evaluación postoperatoria de la tetralogía de Fallot y en los postoperatorios de Fontan. En pediatría, una gran limitación de la RM es la necesidad de sedación; en la TC, la utilización de radiaciones ionizantes²¹⁻²³.

HIPERTENSIÓN PULMONAR

Continúa el debate sobre la utilidad del tratamiento de la hipertensión pulmonar. Seleccionamos un artículo de la experiencia pediátrica en Reino Unido²⁴. Revisan la evolución de 216 niños estudiados con diversas combinaciones de tratamientos entre 2001 y 2006; las supervivencias a 1, 3 y 5 años fueron del 85,6, el 79,9 y el 71,9%, y concluyen que los nuevos tratamientos han sido claramente beneficiosos.

TRATAMIENTO DE INSUFICIENCIA CARDIACA. ASISTENCIA VENTRICULAR Y TRASPLANTE

El tratamiento de la insuficiencia cardiaca en niños no sigue recomendaciones derivadas de ensayos clínicos, sino de opinión de expertos. La mayoría de los pacientes siguen tratamiento con inhibidores de la enzima de conversión de angiotensina (IECA); la utilización de bloqueadores beta, a diferencia de en adultos, es escasa y de dudosa eficacia^{25,26}. Las publicaciones relacionadas con la utilización de nuevos fármacos como levosimendán, aunque se estén utilizando cada vez con mayor frecuencia en la práctica clínica, son muy escasas²⁷. En niños está aún por comprobar de forma definitiva la utilidad del péptido natriurético cerebral (BNP) en el diagnóstico y el seguimiento de pacientes con insuficiencia cardiaca, pero es un parámetro cada vez más utilizado en la práctica clínica²⁸.

El trasplante cardiaco es la única opción de tratamiento en la insuficiencia cardiaca resistente a fármacos. Tanto la posibilidad de recuperación, incluso tardía²⁹, como la preocupante mortalidad en lista de espera^{30,31} hacen especialmente necesarias las estrategias de utilización de oxigenación extracorpórea de membrana y asistencia ventricular como puente al trasplante o incluso a la recuperación^{32,33}. En el último año se han publicado muchos artículos que resaltan la gran utilidad de la asistencia ventricular. En pediatría, el sistema EXCOR Berlin-Heart® posibilita el tratamiento a cualquier edad³³, y ya ha habido experiencia en España con buenos resultados³⁴. En un caso novedoso se utilizó un oxigenador de membrana asociado a un EXCOR utilizando sus mismas cánulas³⁵.

El informe pediátrico anual del trasplante cardiaco de la Internacional Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT)³¹ recoge todos los aspectos relacionados con las indicaciones, el tratamiento inmunosupresor, la evolución y las complicaciones del trasplante. En los últimos años es de destacar la experiencia multicéntrica con trasplante con incompatibilidad de grupo ABO en la lactancia³⁶. Se han comunicado casos pediátricos de recuperación de la función ventricular con trasplante de células madre³⁷ y, por último, han saltado a la prensa general dos casos sorprendentes: «Extirpación de órgano trasplantado en caso de trasplante heterotópico»³⁸ y «Victoria legal de una niña inglesa de 13 años para rechazar un trasplante cardiaco»³⁹.

ARRITMIAS

Desfibriladores automáticos (DAI) en pacientes pediátricos y con cardiopatía congénita

Aunque los DAI son eficaces y actualmente más pequeños, la experiencia pediátrica es escasa y las

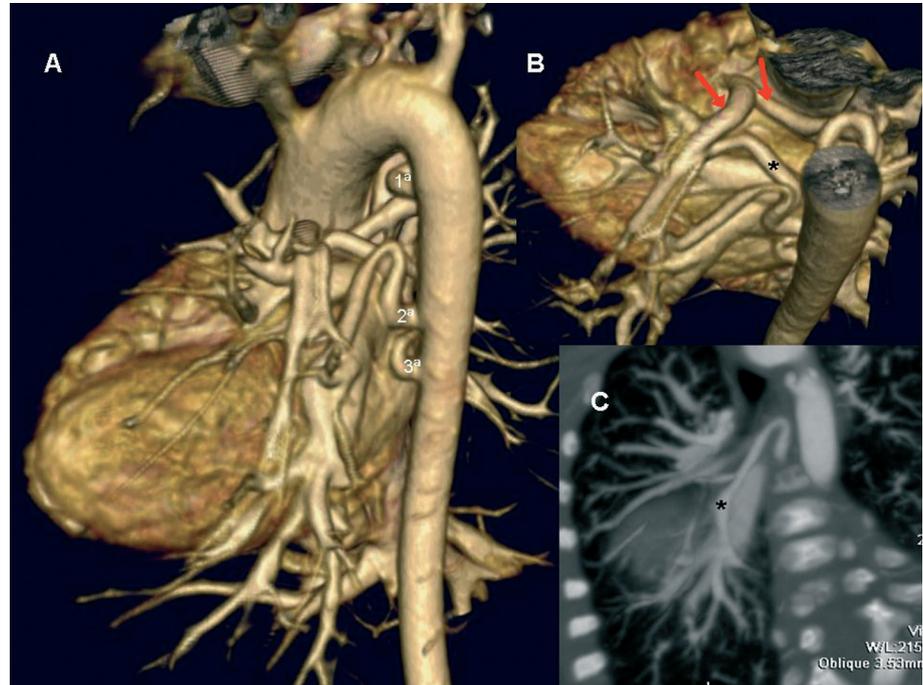


Fig. 1. Paciente de 13 días de vida, con diagnóstico clínico de atresia pulmonar con comunicación interventricular. A: reconstrucción tridimensional del estudio de tomografía computarizada multidetector, visión posterior del arco aórtico; se identifican al menos tres ramas colaterales que irrigan el pulmón, una derecha, la primera, y dos izquierdas, la segunda y la tercera. B: arterias pulmonares (flechas) junto con las colaterales; confluye en el hilo izquierdo una de las colaterales (*). C: reconstrucción multiplanar, colateral que se dirige al lóbulo inferior derecho (*).

indicaciones en niños y pacientes con CC son poco precisas. Las complicaciones principales se deben a fallo del electrodo. Seleccionamos tres estudios de 2008. Berul et al⁴⁰ incluyeron a 443 pacientes, el 69% con CC, Fallot (19%) y miocardiopatía hipertrófica (14%); prevención primaria, 52%. Tuvieron de 1 a 29 descargas apropiadas 105 pacientes (26%) y 1-29 inapropiadas 87 pacientes (21%), principalmente atribuibles a fallo del electrodo (14%), taquicardia sinusal o auricular (9%) y/o sobredetección de la onda T (4%). Khairy et al⁴¹ estudiaron a 37 pacientes (media de edad, $28 \pm 7,6$ años) portadores de DAI tras cirugía de Senning o Mustard; indicación primaria (23) o secundaria (14). Observaron mayor incidencia de descargas apropiadas en los casos de prevención secundaria (6%/año) que en prevención primaria (0,5%/año). El 6,6% de los pacientes presentaron descargas inapropiadas y el 37,8%, complicaciones. Concluyen que los pacientes que tienen mayor probabilidad de sufrir descargas apropiadas son los de prevención secundaria. Resaltan que las arritmias supraventriculares pueden tener relación con el comienzo de la taquicardia ventricular (TV) en estos pacientes y que los bloqueadores beta pueden tener un papel protector.

En otro ensayo multicéntrico⁴² se estudió a 121 pacientes, fundamentalmente adultos, con Fallot y DAI, y observaron elevada incidencia de descargas apropiadas (30%), aunque las inapropiadas y las complicaciones del electrodo también fueron frecuentes. Importantes avances como la telemetría sin cable, alarmas, seguimiento remoto, telemonitoreo y los parches subcutáneos, sin electrodos

endocárdicos o epicárdicos, pueden contribuir a optimizar el sistema.

Terapia de resincronización cardiaca (CRT)

La CRT se utiliza para la insuficiencia cardiaca resistente con disfunción ventricular izquierda ($FE < 25\%$), grado funcional > 3 (NYHA) y asincronía por bloqueo de rama izquierda ($QRS > 150$ ms). Un estudio retrospectivo reciente ha demostrado su eficacia en pacientes con CC⁴³: estudio de 109 pacientes con edades de 0,2 a 73,8 (mediana, 16,9) años, 87 con CC, 12 con bloqueo auriculoventricular (BAV) congénito y 10 con miocardiopatía dilatada. El ventrículo sistémico era izquierdo, derecho o único en 69, 36 y 4 de los pacientes respectivamente. No se observó respuesta a CRT en el 18,5%; el diagnóstico de base de miocardiopatía dilatada y la peor clase funcional fueron factores predictivos de mala respuesta, mientras que la disfunción de un ventrículo sistémico de morfología izquierda lo fue de mejoría. Resaltan que la insuficiencia cardiaca asociada con estimulación ventricular es la mejor indicación para CRT en niños y pacientes con CC.

Historia natural de las arritmias cardiacas

Beaufort-Krol et al⁴⁴ han estudiado la historia natural de los extrasístoles ventriculares (EV) en niños sin CC y concluyen que los EV con morfología de bloqueo de rama derecha desaparecen con el tiempo, mientras que los que tienen bloqueo de rama izquierda no desaparecen, pueden producir alteracio-

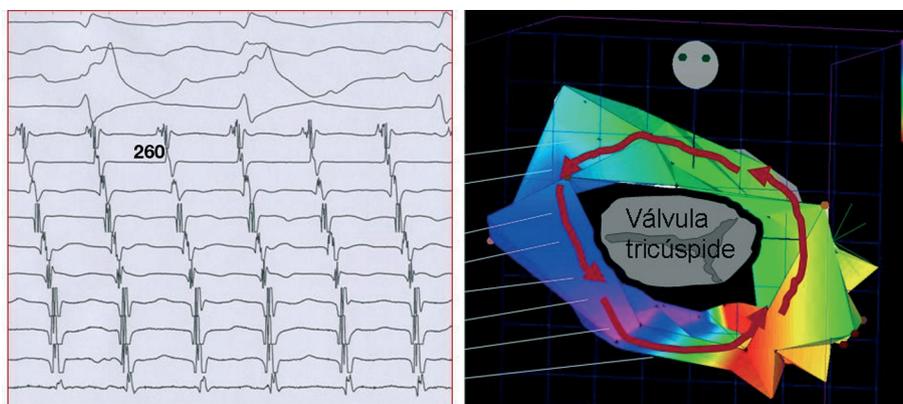


Fig. 2. Cartografía de un aleteo auricular típico. A la izquierda, registro de la activación auricular derecha mediante un catéter dodecapolar que demuestra el sentido antihorario en la aurícula derecha. La cartografía tridimensional (derecha) permite más detalle y mediante un código de colores muestra que la activación más precoz (rojo) se precede de la más tardía (púrpura), típica de la reentrada.

nes hemodinámicas y precisan seguimiento a largo plazo.

La taquicardia ectópica congénita de la unión es poco frecuente pero tiene mal pronóstico; se ha publicado en 2009 un estudio retrospectivo multicéntrico que incluye a 99 pacientes (media de edad, 0,8 años)⁴⁵. Los menores de 6 meses presentaron con más frecuencia taquicardia incesante y también más rápida. Se pudo controlar con antiarrítmicos en el 89% de los casos; la amiodarona fue el fármaco más eficaz. La terapia intervencionista mediante ablación con catéter fue eficaz en más del 80% de los pacientes. Se registraron 4 muertes, todas de menores de 6 meses.

Preexcitación en pacientes asintomáticos

El manejo clínico de los niños con preexcitación asintomática es un tema controvertido: el grupo de Milán analiza la historia natural de 184 pacientes de 8-12 años con preexcitación asintomática⁴⁶. Se realizó un estudio electrofisiológico y seguimiento semestral mediante ECG y Holter durante 57 meses; 51/158 presentaron síntomas atribuibles a arritmias, 19 potencialmente letales. El análisis estadístico mostró que el periodo refractario corto (< 240 ms) y vías accesorias múltiples son los factores de riesgo de eventos; por lo tanto, los niños con estos datos serían los mejores candidatos a ablación profiláctica.

Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC)

La TVPC es una enfermedad potencialmente letal, especialmente para niños y jóvenes, caracterizada por la aparición de arritmias ventriculares graves con estimulación adrenérgica, cuyo tratamiento incluye bloqueadores beta y, en algunos casos, DAI. En un interesante artículo, Wilde et al⁴⁷ analizaron prospectivamente la evolución a largo plazo de 3 pacientes diagnosticados de TVPC a los que se practicó denervación simpática cardíaca izquierda

quirúrgica. Los 3 casos estaban severamente sintomáticos antes de la denervación y se mantuvieron asintomáticos en el seguimiento.

CATETERISMO TERAPÉUTICO E INTERVENCIONISTA

Los procedimientos terapéuticos con catéter (fig. 2) han supuesto una revolución en el manejo clínico de los niños y los adultos con CC. Sin embargo, muchos de los estudios no son prospectivos, incluyen a un escaso número de pacientes de cada centro, con gran variabilidad en los diagnósticos, y en muchas ocasiones utilizan tecnología diseñada para adultos.

En los siguientes trabajos se describen tres estudios que revelan esas importantes limitaciones. La corrección total primaria del Fallot es una alternativa aceptada en el periodo neonatal. Sin embargo, en los casos con alto riesgo, cianóticos o con circulación pulmonar dependiente del *ductus*, la cirugía correctora se asocia con elevada morbilidad, sobre todo si las ramas pulmonares son pequeñas (índice de Nakata < 70 mm²/mm). Doblen et al⁴⁸ describen los resultados de un estudio retrospectivo de 11 pacientes sometidos a tratamiento paliativo mediante *stent* en el tracto de salida del VD. Todos tenían hipoplasia de válvula pulmonar (con diámetro medio de 3,7 mm e índice Z = -6,7), por lo que se la sacrificó durante el procedimiento. Tras la implantación del *stent* mejoró la saturación de O₂ (del 73 al 98%) y el calibre de las arterias pulmonares (el índice Z de la izquierda, de -4,9 a -1,5 y de la derecha, de -3,7 a -0,8. El índice de Nakata aumentó de 56 a 150 mm²/mm. No hubo complicaciones en relación con el procedimiento. Concluyen que la paliación mediante ampliación del tracto de salida con *stent* puede ser una alternativa segura y eficaz para el manejo del lactante sintomático con tetrada de Fallot y ramas hipoplásicas. Se precisaran estudios prospectivos que comparen casos tratados percutáneamente con cirugía paliativa.

La implantación percutánea de válvula pulmonar es una técnica aceptada en el tratamiento de la insuficiencia pulmonar severa, en el contexto del postoperatorio tardío de Fallot con conducto de VD a tronco pulmonar. Hasta ahora, la válvula pulmonar percutánea no se había implantado en pacientes operados mediante ampliación del tracto de salida con parche transanular. Momenach et al⁴⁹ presentan a 13 pacientes (media de edad, 14,3 años; media de peso, 45 kg) en los que se intentó implantación percutánea de una prótesis pulmonar, 4 de ellos corregidos mediante parche. Previamente se implantó un *stent* en el tracto de salida, en la región más estrecha y de diámetro no superior a 22 mm. En 2/4 no se pudo implantar la prótesis por un diámetro > 22 mm. Disminuyeron el gradiente, la presión sistólica y telediastólica de VD; la insuficiencia pulmonar desapareció y se mantuvo a los 4 meses del seguimiento. Se concluye que la implantación de prótesis pulmonar es posible en casos operados mediante parche en el tracto de salida. Las limitaciones de esta técnica derivan del calibre del tracto de salida, dilatado en casos de parche transanular, así como de la potencial fractura del *stent* en esa localización.

La tecnología actual de *stents* coronarios premontados de bajo perfil y alta flexibilidad permite su implantación en el *ductus* arterioso de neonatos y lactantes de bajo peso con cardiopatía congénita y flujo pulmonar dependiente. Santoro et al⁵⁰ presentan un estudio prospectivo sobre 26 recién nacidos con medias de 15,2 días de edad y 3,3 kg de peso. El procedimiento se pudo completar en 24/26 casos (92,3%); los pacientes fueron seleccionados por: *a*) alto riesgo quirúrgico (11 casos); *b*) necesidad transitoria de flujo pulmonar (12 casos), y *c*) bajo riesgo quirúrgico y subsidiarios de corrección (3 casos). Tras la implantación del *stent*, el diámetro del *ductus* se incrementó de $1,2 \pm 1$ a $3,1 \pm 0,4$ mm, y la saturación de O₂, al $70\% \pm 14\%$. Tras 6 ± 4 meses, 2/24 pacientes precisaron una fístula sistemicopulmonar y 4/24, redilatación del *stent*. El cateterismo preoperatorio en 9 casos mostró un incremento en el índice de Nakata de 112 ± 49 a 226 mm/mm^2 ($p < 0,001$), sin diferencia en el tamaño de las ramas. En 11 pacientes que ya no precisaban el flujo pulmonar dependiente del *ductus*, se procedió a ocluirlo a los $4 \pm 0,2$ meses de su implantación. Se concluye que la implantación de *stent* en el *ductus* arterioso es una técnica segura y eficaz en recién nacidos con circulación dependiente de aquél y permite la mejoría espontánea y el crecimiento de las arterias pulmonares con vistas a la cirugía correctora. La falta de comparación con un grupo similar sometido a cirugía hace difícil evaluar los resultados de ese estudio, por lo que será necesario realizar un estudio prospectivo y necesaria-

mente multicéntrico en el que se compare aleatoriamente con un grupo similar sometido a cirugía.

NOVEDADES EN EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Cirugía en niños

La experiencia del *switch* arterial en la TGA ha fomentado el interés por las reconstrucciones anatómicas, precoces y que eviten materiales protésicos. Uno de los retos quirúrgicos candentes es la recuperación del ventrículo anatómicamente izquierdo como ventrículo sistémico, para evitar los efectos deletéreos del ventrículo derecho como ventrículo sistémico. La reparación quirúrgica de las anomalías de la conexión ventriculoarterial, comunicación interventricular y obstrucción pulmonar suponen un auténtico reto quirúrgico, porque implican la reparación de ambos tractos de salida, con las consiguientes secuelas a medio y largo plazo. Las técnicas de Rastelli ofrecen resultados a largo plazo subóptimos, con una supervivencia acumulada a los 20 años sorprendentemente baja, $< 50\%$ ^{51,52}. En 1982, Lecompte introdujo la reparación *a l'étage ventriculaire* (REV), en el que se reconstruye el tracto de salida derecho sin conducto extracardiaco⁵³. En 1984, Nikaidoh⁵⁴ propuso la idea de la translocación aórtica con reconstrucción de ambos tractos de salida, técnica que por varias razones prácticamente no ha sido utilizada hasta estos últimos años.

Actualmente la doble translocación de raíz aórtica y pulmonar (Nikaidoh modificado), supone un proceder quirúrgico altamente atractivo pero complejo⁵⁵. El Nikaidoh modificado incorpora una reconstrucción anatómica de ambos tractos de salida con tejidos autólogos y capacidad de crecimiento; la raíz aórtica y la pulmonar se movilizan completamente y se translocan sobre sus respectivos ventrículos; se puede translocar las arterias coronarias en bloque con la raíz aórtica o de manera independiente. Se incide el *septum* conal y se amplía el tracto de salida ventricular izquierdo como habitualmente en el proceder de Nikaidoh clásico. La maniobra de Lecompte debe ser utilizada en todos los casos y se debe incorporar un parche monocúspide en la reconstrucción del tracto de salida ventricular derecho. La competencia y la capacidad de crecimiento de la válvula pulmonar nativa deberían quedar preservadas en todos los casos (fig. 3).

La mayor preocupación con esta técnica radica en la translocación coronaria. Ocasionalmente se precisan amplios desplazamientos que pueden causar tensión o distorsión, con graves implicaciones postoperatorias, por lo que determinados patrones coronarios son la limitación técnica más importan-

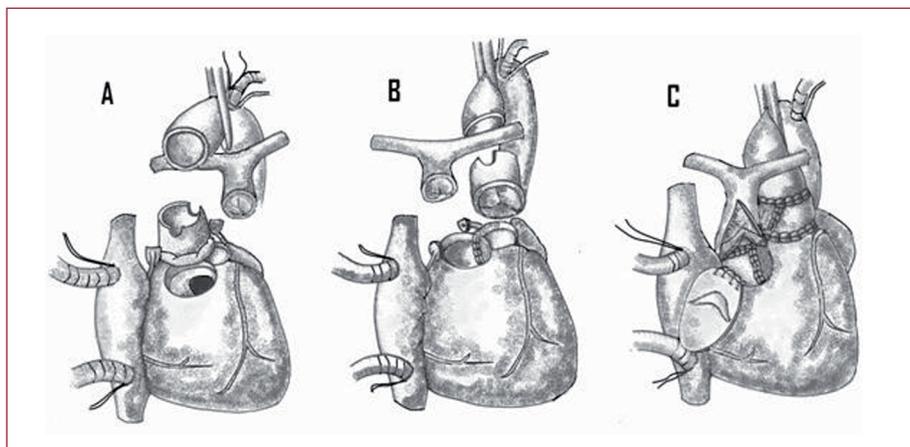


Fig. 3. Nikaidoh modificado para la corrección de la trasposición de grandes arterias con comunicación interventricular. A: extracción de raíz aórtica con desinserción de arterias coronarias. B: doble translocación de raíz aórtica y pulmonar. C: cierre de comunicación interventricular y reconstrucción natural de ambos tractos de salida.

te. Los controles ecocardiográficos revelan unos tractos de salida reconstruidos de morfología normal, con una geometría natural y un flujo Doppler sin turbulencias, lo que contrasta con los flujos observados en los pacientes con Rastelli o REV. Ambos tractos de salida conservan todo su potencial de crecimiento, incluidos el anillo y la válvula pulmonar. Otra gran ventaja de esta técnica es la incorporación de la válvula aórtica nativa a la circulación sistémica, en contraposición con el *switch* arterial, que incorpora la válvula pulmonar al circuito sistémico. De esta forma se asegura la competencia a largo plazo de la válvula aórtica.

El Nikaidoh modificado se presenta como técnica de elección o como alternativa válida para pacientes con mala anatomía para un proceder de Rastelli, como los casos de CIV restrictiva y/o remota, especialmente las localizadas en el tracto de entrada. La técnica está contraindicada en los de agenesia del *septum* infundibular, donde la ausencia de cono muscular hace imposible la extracción de las raíces aórtica y pulmonar. En estos casos, el proceder de REV modificado se presenta como la alternativa más válida⁵⁶.

La trasposición corregida de los grandes vasos (cc-TGA) ha tenido durante los últimos años un proceso de evolución similar al grupo de las trasposiciones con estenosis pulmonar. Los pacientes con doble discordancia generalmente tienen asociada alguna anomalía cardíaca, como CIV, obstrucción pulmonar y grados variables de malformación tipo Ebstein de la válvula tricúspide. Varios estudios multicéntricos han demostrado la disminución en la supervivencia de los pacientes afectados de cc-TGA, aun en ausencia de lesiones asociadas⁵⁷. La disfunción del ventrículo sistémico (morfológicamente derecho) o de la válvula AV sistémica (tricúspide) tiende a manifestarse y empeorar con el tiempo, lo cual puede aumentar la morbimortalidad tanto en pacientes operados como en no operados. La alta mortalidad asociada ha estimulado a numerosos

grupos a proponer una reparación anatómica, incluso en pacientes sin defectos asociados, según la hipótesis de que el restablecimiento de la concordancia AV y ventriculoarterial mejorará la supervivencia a largo plazo⁵⁸.

La reparación anatómica o doble *switch* supone un reto quirúrgico de mayor envergadura que las técnicas convencionales; el éxito del doble *switch* depende de la capacidad del ventrículo izquierdo (VI) de soportar la circulación sistémica, lo cual en algunos casos puede requerir la preparación previa de dicho ventrículo mediante un *banding* de la arteria pulmonar. Actualmente se recomienda el doble *switch* (*arterial switch* + Senning/Mustard) para los pacientes con cc-TGA que tienen dos ventrículos bien desarrollados y una válvula pulmonar normal, asociados a CIV, disfunción ventricular derecha o regurgitación de la válvula AV sistémica⁵⁹. La mera presencia de la doble discordancia AV empieza a plantear en algunos grupos la necesidad de practicar una corrección anatómica.

Aunque el momento adecuado de realizar la intervención no está bien establecido, las series demuestran mayor beneficio en pacientes más jóvenes, con una menor incidencia de disfunción del VI a medio-largo plazo tras la intervención. Es indudable que se plantea la posibilidad de realizar la intervención en el recién nacido, al igual que en la TGA. La experiencia inicial del grupo del Hospital La Fe⁶⁰ es de 2 casos intervenidos durante el periodo neonatal en presencia de anomalía tipo Ebstein de la válvula tricúspide e insuficiencia cardíaca resistente al tratamiento médico. El buen curso postoperatorio de estos pacientes y su excelente evolución clínica tras 24 meses de seguimiento nos convierten en impulsores del doble *switch* a edades muy tempranas, incluso en periodo neonatal, donde la indiferenciación de las estructuras cardíacas y la mayor capacidad de adaptación de ventrículos y válvulas cardíacas, junto con la capacidad de crecimiento, potencian la máxima efectividad de esta corrección anatómica.

La cirugía temprana del doble *switch* minimiza las complicaciones tardías, como aparición de disfunción de VI, arritmias o insuficiencia aórtica. Además, la necesidad de reacondicionar el VI para la circulación sistémica disminuye cuando la intervención se indica precozmente. Por el contrario, los resultados del doble *switch* en pacientes por encima de la primera década de la vida, con ventrículos previamente reacondicionados, están lejos de lo ideal, y en muchos casos no es posible su reacondicionamiento⁵⁸. La edad a partir de la cual el VI no responde a los intentos de acondicionamiento no está establecida, pero no hay duda de que a mayor edad, peor respuesta. Por todo ello, en los pacientes jóvenes asintomáticos con insuficiencia tricúspide, se debe considerar la realización de un *retraining* del VI con vistas a un doble *switch*, ya que su historia natural es muy limitada, incluso cuando la función del VD permanece conservada.

Finalmente, nos encontramos con un tercer grupo de cardiopatías, que no son sino la combinación en un mismo corazón de las dos cardiopatías vistas anteriormente, es decir, cc-TGA con CIV y estenosis pulmonar. Descartada la reparación convencional, la cirugía de doble *switch* mediante Senning y Rastelli ha sido durante los últimos años el proceder más utilizado, buscando una corrección anatómica con restitución del ventrículo anatómicamente izquierdo a la circulación sistémica. Sin embargo, presenta todas las limitaciones del Rastelli reseñadas previamente, especialmente en cuanto a la realización de una ventriculotomía derecha y la colocación de un conducto valvulado excesivamente largo para conectar el ventrículo anatómico derecho con la circulación pulmonar. Actualmente estamos viendo los primeros casos publicados de doble *switch*, agregando al *switch* auricular un proceder de Nikaidoh modificado⁶¹ que evita el túnel intraventricular y la colocación de un conducto extracardiaco, con lo que se logra una reparación más anatómica y con todo el potencial de crecimiento en ambos tractos de salida. Los resultados a medio-largo plazo deberán confirmar la superioridad de esta técnica frente al Senning y Rastelli en este grupo de pacientes.

CARDIOPATÍA CONGÉNITA DEL ADULTO. PROBLEMAS CANDENTES

Quizá el hito más importante en el último año con respecto al manejo de la cardiopatía congénita en edad adulta haya sido la publicación de las guías del American College of Cardiology (ACC)/AHA⁶². Se trata de un esfuerzo importante tras los primeros pasos en la conferencia de Bethesda de 2001⁶³ y de la Sociedad Europea de Cardiología⁶⁴.

En un intento de efectuar un brevísimo análisis de ese documento, nos topamos en la introducción

con aspectos organizativos y epidemiológicos que otros autores podrían incluso revisar al alza. De esta manera podríamos calcular una prevalencia de alrededor de 160.000 cardiopatas congénitos en la edad adulta en un país como España, y la recomendación más plausible en el futuro puede ser la necesidad de un centro especializado por cada 2 millones de habitantes⁶⁵, en lugar del «viejo» cálculo de un centro por cada 3-10 millones. Las previsiones de ingresos basadas en datos ya del siglo XXI doblan las esperadas en la última década del XX⁶⁶.

Centrándonos más en el documento⁶², se refiere cuándo se debe consultar a este tipo de unidad diferenciando tres grados de complejidad en estos pacientes: alta, moderada o simple (se mantiene el modelo de Bethesda 2001). Así, para el grupo simple sólo refiere la necesidad de valorarlo al menos una vez para planificar futuras actuaciones. Sin embargo, añade que aun en este grupo el ingreso en un hospital distinto de los de referencia debería ser notificado a un especialista en cardiopatía congénita del adulto (CCA).

Tanto para la cirugía como para los procedimientos diagnósticos e intervencionistas (incluidas la TC y la RM), se plantea la recomendación de practicarlos en centros especializados para los grupos de alta y moderada complejidad. Incluso la cirugía no cardíaca se debería plantear en esos centros. No se hace tal recomendación para la cardiopatía simple en estas guías, pero hay publicaciones que refieren que, en caso de cirugía, los resultados son mejores en manos de un especialista en CC⁶⁷. Aunque los datos se publicaron en 2007⁶⁸, el estudio de Vida et al refleja que en Europa alrededor de un 40% de los procedimientos en CCA muchas comunicaciones interauriculares tipo *ostium secundum* se podrían encuadrar en este subgrupo simple. Pero queda un 60% de procedimientos con complejidad moderada-alta y, de éstos, más de un tercio serán «retoques» del tracto de salida del ventrículo derecho. Centrándonos en ellos, estos años se han acumulado abundantes publicaciones, que se describen a continuación.

Tetralogía de Fallot

Resulta curioso que una de las cardiopatías más significativas y precisamente descritas aún continúe siendo objeto de importante controversia. Desde su abordaje inicial, se debate como influirán las decisiones tomadas inicialmente en el seguimiento a largo plazo, dado que se trata de una cardiopatía que en la actualidad registra una supervivencia estimada alrededor del 90% a 40 años, en un estudio de Toronto con seguimiento medio de 20 años⁶⁹. Karl⁷⁰ hace un interesante trabajo de reflexión sobre este tema basándose en un trabajo experimental diseñado para determinar si es mejor una insuficiencia

pulmonar severa o una doble lesión moderada a largo plazo.

Así pues, nos situamos en la segunda o la tercera década en muchos de nuestros pacientes con Fallot, que es una de las fuentes más importantes de intervencionismo y cirugía (el 20% de los diagnósticos y hasta el 55% de las reoperaciones)⁶⁸. En el estudio citado⁶⁹ se debate precisamente la necesidad de reoperación a largo plazo de esta población y se concluye, en contra de lo publicado previamente, que no es precisamente la técnica quirúrgica (parche transanular o no) la más determinante, sino la concomitancia con otras afecciones (atresia pulmonar, canal AV o estenosis periféricas de ramas). De todos modos, aun en el mejor escenario posible se reconoce un porcentaje del 20% de reemplazo valvular pulmonar a 30 años. Los autores, sin embargo, reconocen que todos sus pacientes tienen insuficiencia pulmonar en alguna medida (aun sin parche transanular), lo que hace pensar que es la insuficiencia pulmonar *per se* lo que puede llevar tardíamente hacia la necesidad de una válvula. Otros autores afianzan más el criterio de que tampoco se debe dejar un parche transanular de tamaño exagerado, y en cualquier caso se puede tener buenos resultados restringiendo el diámetro anular⁷¹.

Lo que ya parece un hecho consumado es el interés en definir bien la necesidad de nuevos procedimientos en el seguimiento de esta población, y el uso de la RM como herramienta fundamental en el diagnóstico y el pronóstico. En este sentido, resaltamos dos estudios que aportan nuevas ideas que refuerzan la importancia de la RM en el examen de la función ventricular. Wald et al⁷² demuestran que las alteraciones localizadas en el tracto de salida del VD, más que la disfunción general, están relacionadas con la capacidad aeróbica de los pacientes. Y de nuevo el grupo de Toronto⁷¹ nos pone en la pista de que en los pacientes con mayor deterioro eléctrico (duración del QRS), las funciones de ambos ventrículos están deterioradas, y no sólo las del derecho. Por último, una completa revisión de Bruce et al⁷³ podría ser un compendio de muchas de las razones expuestas hasta ahora y plantea la necesidad de tener «más respeto» por la valvulopatía derecha.

La vía Fontan: ¿hacia dónde vamos?

Aunque no se trata del grupo más numeroso de pacientes con CCA, sí es una población con alta complejidad que va en aumento. Actualmente se cumplen ya 38 años de este tipo de paliación y debemos analizar tanto lo ocurrido como lo que veremos que pasará. En este sentido, es altamente recomendable leer un artículo de Khambadkone⁷⁴ que resume este problema. Aquí se plantean los principales interrogantes y su línea de trabajo: la disfunción

ventricular, la circulación pulmonar, el intestino y el hígado, las arritmias, etc., y sus posibles tratamientos: vasodilatadores pulmonares, conversión, asistencia circulatoria y trasplante.

Como esfuerzo en este sentido, destacan varios estudios que se han publicado este último año, algunos multicéntricos y con un importante número de pacientes:

– Boston (Khairy et al⁷⁵): a 25 años, el 70% de los pacientes están vivos o sin trasplante. Incide en las causas de mortalidad denotando que a largo plazo aumenta el riesgo de tromboembolia e insuficiencia cardíaca, pero la muerte súbita también tiene un significativo porcentaje, quizá por arritmias.

– Pediatric Heart Network (7 centros) incluye tres revisiones de alto contenido científico con gran número de pacientes: Anderson et al⁷⁶ —revisión general por grupos (VD o VI, edad, Glenn previo); llama la atención que, a pesar de otros datos como disfunción diastólica (72%) y regurgitación AV (74%), el péptido natriurético cerebral muestra valores dentro de la normalidad—, Paridon et al⁷⁷ —el test de ejercicio revela un consumo de O₂ alterado (el 65% del esperado), pero mejor en esfuerzo submáximo; lo curioso es que no depende de variables ecográficas de mejor o peor función ventricular, sino que el mayor determinante es la masa muscular, por lo que los pacientes con peor comportamiento en ejercicio son los varones adolescentes—, Blaufox et al⁷⁸ —asocia la capacidad funcional a patrones de ritmo, pero las correlaciones son débiles, lo que demostraría que debe de haber más factores relacionados— y Mavroudis et al⁷⁹ —muy buena revisión de la técnica quirúrgica en reconversiones de Fontan y cirugía de la arritmia, con excelentes resultados perioperatorios (el 0,8% de mortalidad hospitalaria), pero hay un 8,5% de mortalidad a corto plazo y otro 5,1% acaba en trasplante; no se dan datos de funcionalidad y el control de la arritmia es su éxito—.

AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Montserrat Bret Zurita, del Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital Universitario La Paz, por la imagen de TC multicorte (fig. 1).

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Garne E, Stoll C, Clementi M, Euro scan Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound:

- experience from 20 European registries. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17:386-91.
2. Boyd PA, Devigan C, Khoshnood B, Loane M, Garne E, Dolk H; EUROCAT Working Group. Survey of prenatal screening policies in Europe for structural malformations and chromosome anomalies, and their impact on detection and termination rates for neural tube defects and Down's syndrome. *BJOG*. 2008;115:689-96.
 3. Friedberg MK, Silverman NH, Moon-Grady AJ, Tong E, Nourse J, Sorenson B, et al. Prenatal detection of congenital heart disease. *J Pediatr*. 2009;155:26-31.
 4. Khoo NS, Van Essen P, Richardson M, Robertson T. Effectiveness of prenatal diagnosis of congenital heart defects in South Australia: a population analysis 1999-2003. *Aust N Z J Obstet Gynaecol*. 2008;48:559-63.
 5. Durand I, David N, Blaysat G, Marguet C. Diagnosis of congenital heart disease in a nonselected population in Upper Normandy: retrospective study between 2003 and 2007. *Arch Pediatr*. 2009;16:409-16.
 6. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr*. 2008;153:807-13.
 7. Meberg A, Andreassen A, Brunvand L, Markestad T, Moster D, Nietsch L, et al. Pulse oximetry screening as a complementary strategy to detect critical congenital heart defects. *Acta Paediatr*. 2009;98:682-6.
 8. Mahle WT, Newburger JW, Matherne GP, Smith FC, Hoke TR, Koppel R, et al. AHA and AAP Section on Cardiology and Cardiac Surgery, and Committee on Fetus and Newborn. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the AHA and AAP. *Circulation* 2009;120:447-58.
 9. Pierpont ME, Basson CT, Benson DW, Gelb BD, Giglia TM, Goldmuntz E, et al; AHA Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the AHA Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Circulation*. 2007;115:3015-38.
 10. Bruneau BG. The developmental genetics of congenital heart disease. *Nature*. 2008;21;451:943-8.
 11. Leong FT, Freeman LJ, Keavney BD. Fresh fields and pathways new: recent genetic insights into cardiac malformation. *Heart*. 2009;95:442-7.
 12. Korbel JO, Tirosh-Wagner T, Urban AE, Chen XN, Kasowski M, Dai L, et al. The genetic architecture of Down syndrome phenotypes revealed by high-resolution analysis of human segmental trisomies. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2009;106:12031-6.
 13. Yagi H, Furutani Y, Hamada H, Sasaki T, Asakawa S, Minoshima S, et al. Role of TBX1 in human del22q11.2 syndrome. *Lancet*. 2003;362:1366-73.
 14. Araki T, Chan G, Newbigging S, Morikawa L, Bronson RT, Neel BG. Noonan syndrome cardiac defects are caused by PTPN11 acting in endocardium to enhance endocardial-mesenchymal transformation. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2009;106:4736-41.
 15. Hershberger RE, Lindenfeld J, Mestroni L, Seidman CE, Taylor MR, Towbin JA; Heart Failure Society of America. Genetic evaluation of cardiomyopathy —a Heart Failure Society of America practice guideline. *J Card Fail*. 2009;15:83-97.
 16. Noseworthy PA, Newton-Cheh C. Genetic determinants of sudden cardiac death. *Circulation*. 2008;118:1854-63.
 17. Heart Rhythm UK Familial Sudden Death Syndromes Statement Development Group. Clinical indications for genetic testing in familial sudden cardiac death syndromes: an HUK position statement. *Heart*. 2008;94:502-7.
 18. Bharucha T, Roman KS, Anderson RH, Vettukattil JJ. Impact of multiplanar review of three-dimensional echocardiographic data on management of congenital heart disease. *Ann Thorac Surg*. 2008;86:875-81.
 19. Cui W, Roberson DA, Chen Z, Madronero LF, Cuneo BF. Systolic and diastolic time intervals measured from Doppler tissue imaging: normal values and Z-score tables, and effects of age, heart rate, and body surface area. *J Am Soc Echocardiogr*. 2008;21:361-70.
 20. Lorch SM, Ludomirsky A, Singh GK. Maturation and growth-related changes in left ventricular longitudinal strain and strain rate measured by two-dimensional speckle tracking echocardiography in healthy pediatric population. *J Am Soc Echocardiogr*. 2008;21:1207-15.
 21. Fratz S, Hess J, Schuhbaeck A, Buchner C, Hendrich E, Martinoff S, et al. Routine clinical cardiovascular magnetic resonance in paediatric and adult congenital heart disease: patients, protocols, questions asked and contributions made. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2008;10:46-51.
 22. Margossian R, Schwartz ML, Prakash A, Wruck L, Colan SD, Atz AM, et al. Comparison of echocardiographic and cardiac magnetic resonance imaging measurements of functional single ventricular volumes, mass, and ejection fraction (from the Pediatric Heart Network Fontan Cross-Sectional Study). *Am J Cardiol*. 2009;104:419-28.
 23. Ben Saad M, Rohnean A, Sigal-Cinqualbre A, Adler G, Paul JF. Evaluation of image quality and radiation dose of thoracic and coronary dual-source CT in 110 infants with congenital heart disease. *Pediatr Radiol*. 2009;39:668-76.
 24. Haworth SG, Hislop AA. Treatment and survival in children with pulmonary arterial hypertension: the UK Pulmonary Hypertension Service for Children 2001-2006. *Heart*. 2009;95:312-7.
 25. Harmon WG, Sleeper LA, Cuniberti L, Messere J, Colan SD, Orav EJ, et al. Treating children with idiopathic dilated cardiomyopathy (from the Pediatric Cardiomyopathy Registry). *Am J Cardiol*. 2009;104:281-6.
 26. Shaddy RE, Boucek MM, Hsu DT, Boucek RJ, Canter CE, Mahony L, et al. Pediatric Carvedilol Study Group. Carvedilol for children and adolescents with heart failure: a randomized controlled trial. *JAMA*. 2007;298:1171-9.
 27. Magliola R, Moreno G, Vassallo JC, Landry LM, Althabe M, Balestrini M, et al. Levosimendán, un nuevo agente inotrópico: experiencia en niños con fallo cardíaco agudo. *Arch Argent Pediatr*. 2009;107:139-45.
 28. Paul MA, Backer CL, Binns HJ, Mavroudis C, Webb CL, Yoge V, et al. B-type natriuretic peptide and heart failure in patients with ventricular septal defect: a pilot study. *Pediatr Cardiol*. 2009 [Epub ahead of print].
 29. O'Sullivan JJ, Roche SL, Crossland DS, Chaudhari MP, Kirk RC, Asif H. Recovery of heart function in children with acute severe heart failure. *Transplantation*. 2008;85:975-9.
 30. Almond CS, Thiagarajan RR, Piercey GE, Gauvreau K, Blume ED, Bastardi HJ, et al. Waiting list mortality among children listed for heart transplantation in the United States. *Circulation*. 2009;119:717-27.
 31. Aurora P, Edwards LB, Christie J, Dobbels F, Kirk R, Kucheryavaya AY, et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: eleventh official pediatric lung and heart/lung transplantation report —2008. *J Heart Lung Transplant*. 2008;27:978-83.
 32. Imamura M, Dossey AM, Prohdan P, Schmitz M, Frazier E, Dyamenahalli U, et al. Bridge to cardiac transplant in children: Berlin Heart versus extracorporeal membrane oxygenation. *Ann Thorac Surg*. 2009;87:1894-901.
 33. Hetzer R. Improvement in survival after mechanical circulatory support with pneumatic pulsatile ventricular assist devices in pediatric patients. *Ann Thorac Surg*. 2006;82:917-24.
 34. García-Guereta L, Albert D, Gran F, Borches D, Goncalves A, Labrandero C. Asistencia ventricular mecánica como puente al trasplante en niños. 45 Congreso Nacional de la Sociedad Española de Cardiología 2009 [resumen].

35. Garcia-Guereta L, Cabo J, De la Oliva P, Villar MA, Bronte LD, Goldman L, et al. Ventricular assist device application with the intermediate use of a membrane oxygenator as a bridge to pediatric heart transplantation. *J Heart Lung Transplant.* 2009;28:740-2.
36. Patel ND, Weiss ES, Scheel J, Cameron DE, Vricella LA. ABO-incompatible heart transplantation in infants: analysis of the united network for organ sharing database. *J Heart Lung Transplant.* 2008;27:1085-9.
37. Suarez de Lezo J, Pan M, Herrera C. Combined percutaneous revascularization and cell therapy after failed repair of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;73:833-7.
38. Tsang V, Yacoub M, Sridharan S, Burch M, Radley-Smith R, Khaghani A, et al. Late donor cardiectomy after paediatric heterotopic cardiac transplantation. *Lancet.* 2009;374:387-92.
39. Verkaik R. Girl, 13, wins right to refuse heart transplant. *The Independent.* 11-11-2008.
40. Berul CI, Van Hare GF, Kertesz NJ, Dubin AM, Cecchin F, Collins KK, et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol.* 2008;51:1685-91.
41. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Fernandes SM, Barlow A, Mercier L-A, et al. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles. A multicenter study. *Circ Arrhythmia Electrophysiol.* 2008;1:250-7.
42. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Viswanathan S, Barlow A, Gatzoulis MA, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2008;117:363-70.
43. Janousek J, Gebauer RA, Abdul-Khaliq H, Turner M, Kornyei L, Grollmuss O, et al. Cardiac resynchronization therapy in paediatric and congenital heart disease: differential effects in various anatomical and functional substrates. *Heart.* 2009;95:1165-71.
44. Beaufort-Krol GC, Dijkstra SS, Bink-Boelkens MT. Natural history of ventricular premature contractions in children with a structurally normal heart: does origin matter? *Europace.* 2008;10:998-1003.
45. Collins KK, Van Hare GF, Kertesz NJ, Law IH, Bar-Cohen Y, Dubin AM, et al. Pediatric nonpost-operative junctional ectopic tachycardia. Medical management and interventional therapies. *Am Coll Cardiol.* 2009;53:690-7.
46. Santinelli V, Radinovic A, Manguso F, Vicedomini G, Gulletta S, Paglino G, et al. The natural history of asymptomatic ventricular pre-excitation. A long-term prospective follow-up study of 184 asymptomatic children. *J Am Coll Cardiol.* 2009;53:275-80.
47. Wilde AA, Bhuiyan ZA, Crotti L, Facchini M, De Ferrari GM, Paul T, et al. Left cardiac sympathetic denervation for catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *N Engl J Med.* 2008;358:2024-9.
48. Dohlen G, Chaturvedi RR, Benson LN, Ozawa A, Van Arsdel GS, Fruitman DS, et al. Stenting of the right ventricular outflow tract in the symptomatic infant with tetralogy of Fallot. *Heart.* 2009;95:142-7.
49. Momenah TS, El Oakley R, Al Najáis K, Saad Khoshhal A, Al Qethamy H, Bonhoeffer P. Extended application of percutaneous pulmonary valve implantation. *J Am Coll Cardiol.* 2009;53:1859-63.
50. Santoro G, Gaio G, Palladino MT, Iacono C, Carrozza M, Espósito R, et al. Stenting of the arterial duct in newborns with duct-dependent pulmonary circulation. *Heart.* 2008;94:925-9.
51. Kreutzer C, De Vive J, Oppido G, Kreutzer J, Gauvreau K, Freed M, et al. Twenty-five-year experience with rastelli repair for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;120:211-23.
52. Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ, Mair DD, Schleck CD. Late results of the Rastelli operation for transposition of the great arteries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2001;4:3-15.
53. Lecompte Y. Reparation à l'Étage Ventriculaire —the REV procedure: technique and results. *Cardiol Young.* 1991;1:63-70.
54. Nikaidoh H. Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction: a new surgical repair for transposition of the great arteries associated with a ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984;88:365-72.
55. Hu SS, Liu ZG, Li SJ, Shen XD, Wang X, Liu JP, et al. Strategy for biventricular outflow tract reconstruction: Rastelli, REV, or Nikaidoh procedure? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;135:331-8.
56. Morell VO, Jacobs JP, Quintessenza JA. Aortic translocation in the management of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis: results and follow-up. *Ann Thorac Surg.* 2005;79:2089-92.
57. Ly M, Belli E, Leobon B, Kortas C, Grollmüss OE, Piot D, et al. Results of the double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009;35:879-83.
58. Devaney EJ, Charpie JR, Ohye RG, Bove EL. Combined arterial switch and Senning operation for congenitally corrected transposition of the great arteries: patient selection and intermediate results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;125:500-7.
59. Brawn WJ. The double switch for atrioventricular discordance. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2005;8:51-6.
60. Bautista-Hernandez V, Serrano F, Palacios JM, Caffarena JM. Successful neonatal double switch in symptomatic patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg.* 2008;85:e1-2.
61. Davies B, Oppido G, Wilkinson J. Aortic translocation, Senning procedure and right ventricular outflow tract augmentation for congenitally corrected transposition, ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;33:934-6.
62. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: *Circulation.* 2008;118:e714-833.
63. Proceedings of the 32nd Bethesda conference care of the adult with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1161-98.
64. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2003;24:1035-84.
65. Marelli AJ, Therrien J, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Pilote L. Planning the specialized care of adult congenital heart disease patients: from numbers to guidelines; an epidemiologic approach. *Am Heart J.* 2009;157:1-8.
66. Opatowsky AR, Siddiqi OK, Webb GD. Trends in hospitalizations for adults with congenital heart disease in the US. *J Am Coll Cardiol.* 2009;54:460-7.
67. Kogon BE, Plattner C, Leong T, Kirshbom PM, Kanter KR, McConnell M, et al. Adult congenital heart surgery: adult or pediatric facility? Adult or pediatric surgeon? *Ann Thorac Surg.* 2009;87:833-40.
68. Vida VL, Berggren H, Brawn WJ, Daenen W, Di Carlo D, Di Donato R, et al. Risk of surgery for congenital heart disease in the adult: a multicentered European study. *Ann Thorac Surg.* 2007;83:161-8.
69. Hickey EJ, Veldtman G, Bradley TJ, Gengsakul A, Manlhiot C, Williams WG, et al. Late risk of outcomes for adults with repaired tetralogy of Fallot from an inception cohort spanning four decades. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009;35:156-64.
70. Karl T. Tetralogy of Fallot: Current surgical perspectives. *Ann Pediatr Cardiol.* 2008;1:93-100.
71. Voges I, Fischer G, Scheewe J, Schumacher M, Babu-Narayan SV, Jung O, et al. Restrictive enlargement of the pulmonary

- annulus at surgical repair of tetralogy of Fallot: 10-year experience with a uniform surgical strategy. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;34:1041-5.
72. Wald RM, Haber I, Wald R, Valente AM, Powell AJ, Geva T. Effects of regional dysfunction and late gadolinium enhancement on global right ventricular function and exercise capacity in patients with repaired tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2009;119:1370-7.
 73. Bruce CJ, Connolly HM. Right-sided valve disease deserves a little more respect. *Circulation.* 2009;119:2726-34.
 74. Khambadkone S. The Fontan Pathway: what's down the road. *Ann Pediatr Card* 2008;1:83-92.
 75. Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE, Friedman JK, Walsh EP, Lock JE, et al. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation.* 2008;117:85-92.
 76. Anderson PA, Sleeper LA, Mahony L, Colan SD, Atz AM, Breitbart RE, et al; Pediatric Heart Network Investigators. Contemporary outcomes after the Fontan procedure: a Pediatric Heart Network multicenter study. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52:85-98.
 77. Paridon SM, Mitchell PD, Colan SD, Williams RV, Blafox A, Li JS, et al. Exercise performance during the first 2 decades of life after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52:99-107.
 78. Blafox AD, Sleeper LA, Bradley DJ, Breitbart RE, Hordof A, Kanter RJ, et al. Functional status, heart rate, and rhythm abnormalities in 521 Fontan patients 6 to 18 years of age. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;136:100-7.
 79. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ. Late reoperations for Fontan patients: state of the art invited review. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;34:1034-40.